UNIVERSITÉ DE LAUSANNE - FACULTÉ DE MÉDECINE
INSTITUT D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE
Directeur : Professeur J.-L. NICOD

PANARTERITE PULMONAIRE SUBAIGUE NECROSANTE DIFFUSE DES LOBES INFERIEURS

THÈSE

préparée sous la direction du Dr A. Reymond, chargé de cours
et
présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

Charles-André RICHON
Médecin diplômé de la Confédération Suisse
Originaire de La Tour-de-Peilz

Sierre
Imprimerie Schœchli
1960

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE - FACULTÉ DE MÉDECINE
INSTITUT D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE
Directeur : Professeur J.-L. NICOD

PANARTERITE PULMONAIRE SUBAIGUE NECROSANTE DIFFUSE DES LOBES INFERIEURS

THÈSE

préparée sous la direction du Dr A. Reymond, chargé de cours
et
présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

Charles-André RICHON

Médecin diplômé de la Confédération Suisse
Originaire de La Tour-de-Peilz

Sierre
Imprimerie Schœchli
1960

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE

FACULTÉ DE MÉDECINE

———

Le Conseil de la faculté de médecine de l'Université de Lausanne, après avoir pris connaissance des rapports favorables de MM. les professeurs

J. L. NICOD et A. VANNOTTI

et sans se prononcer sur les opinions du candidat, autorise l'impression de la thèse intitulée :

Panartérite pulmonaire subaiguë nécrosante diffuse des lobes inférieurs

présentée par Monsieur Charles-André RICHON pour l'obtention du grade de Docteur en médecine.

Lausanne, le 2 août 1960.

Le Doyen :
Professeur E. B. STREIFF

Monsieur le Professeur J.-L. Nicod,
qui nous a permis de réaliser cette thèse
dans son Institut, veuille bien trouver ici
l'expression de notre vive gratitude.

Nos remerciements s'adressent particulièrement
au Dr Alfred Reymond, chargé de cours,
qui nous a inspiré ce travail et nous a
prodigué inlassablement son bienveillant
appui et ses précieux conseils

Nous ne voudrions pas manquer de remercier
nos collaborateurs de l'Institut d'Anatomie
Pathologique de Lausanne,
en particulier le Dr Hürlimann,
à qui revient le mérite d'avoir découvert
l'intérêt du cas que nous rapportons ;
Mademoiselle Bräutigam, qui a monté et
coloré nos préparations histologiques,
et Monsieur Perret, qui les a photographiées

A mes parents

Panartérite pulmonaire subaiguë nécrosante diffuse des lobes inférieurs

Nous avons eu l'occasion d'étudier un cas d'artérite strictement localisée aux poumons. Le caractère exceptionnel que prend cette affection-ci, en soi déjà très rare, nous a engagé à approfondir nos recherches. Avant de passer en revue les différents travaux publiés sur l'artérite pulmonaire et de discuter cette maladie, il nous paraît utile d'exposer d'abord la clinique et l'anatomie pathologique de notre cas. La discussion n'en sera que facilitée.

HISTOIRE CLINIQUE

M. P., femme célibataire née en 1887, ménagère, est hospitalisée par les soins de son médecin traitant à l'Hôpital du Samaritain, à Vevey, le 29 juillet 1958. L'anamnèse, extraite des observations du « Samaritain » et de la « Providence » de Vevey, de l'hôpital de Montreux ainsi que de précisions obligeamment données par le médecin traitant, nous fournit les renseignements suivants :

De l'anamnèse familiale, nous retenons qu'une sœur de la malade est décédée de tuberculose généralisée. On ne signale aucune maladie héréditaire. En particulier, on ne trouve dans la famille aucune manifestation d'une affection allergique quelconque.

Dans les antécédents personnels, notons que la patiente a contracté les oreillons et la rougeole dans son enfance. Ses antécédents gynécologiques sont sans particularité ; elle n'a jamais été enceinte.

M. P. jouit d'une bonne santé jusqu'à son affection actuelle, qui semble remonter à une dizaine d'années. En 1948 environ, elle commence à souffrir de bronchite chronique, de rhinites à répétition, avec accès de toux s'accompagnant d'expectorations abondantes. Dès cette époque surviennent de fréquents épisodes de bronchopneumonie, localisés à la base droite. La malade est traitée chaque fois avec succès par des sulfamidés, de la pénicilline ou du Combiotic, associés à des analeptiques et des tonicardiaques. Le médecin traitant précise qu'il n'a jamais remarqué d'intolérance médicamenteuse quelconque. Jusqu'en 1954, la patiente fait plusieurs courts séjours dans les hôpitaux d'Aigle, Montreux ou Vevey.

La première hospitalisation importante a lieu à Montreux de juin 1954 à juin 1955, pour bronchopneumonie de la base droite sur bronchiectasies chroniques. A l'entrée, les examens d'urine ne révèlent rien de particulier ; le taux d'urée sanguine s'élève à 0,22 gr/l. La vitesse de sédimentation est fortement accélérée, à 95/126 mm. La formule sanguine montre une anémie à 3'300'000 érythrocytes et 70 % d'hémoglobine ; une leucocytose à 13'700, dont 83 % de polynucléaires, 4,5 % de lymphocytes et 6,5 % de monocytes. On ne trouve pas de BK dans les crachats. La tension artérielle humérale est de 155/65 mm Hg. La température oscille entre 36 et 37,5 degrés. La malade va pratiquement rester afébrile durant tout son séjour hospitalier. Elle est traitée par des calmants de la toux, des aérosols et du Cédilanid ; on lui administre également de la pénicilline et du Combiotic par intermittence, rarement plus de dix jours de suite, lorsque la température s'élève au-dessus de 37 degrés. Jamais la patiente ne manifeste d'intolérance à ces médicaments.

Une radiographie pulmonaire est pratiquée le 30. 6. 54. Elle montre une diminution de la clarté de la base droite, avec un comblement du sinus costodiaphragmatique droit. On trouve un réseau de petites opacités nodulaires et trabéculaires s'étendant jusqu'au sommet droit. Les hiles sont augmentés de volume. Le diagnostic est celui de sclérose et d'emphysème pulmonaire diffus, avec image de stase hilaire et des bases ; infiltration probablement banale du parenchyme inférieur droit ; petit épanchement pleural droit. Une radiographie de contrôle faite le 1. 11. 54 ne montre pas de modification appréciable. Le 24. 3. 55, en radioscopie, on voit un emphysème diffus très marqué, une sclérose broncho-vasculaire, quelques synéchies pleurales des bases, et une diminution de l'amplitude des mouvements du diaphragme.

Un électrocardiogramme du 4. 8. 54 ne montre rien de particulier, à part des altérations digitaliques probables.

Dans l'évolution, notons enfin, le 2. 11. 54, une vitesse de sédimentation accélérée à 26/50 mm ; le 11. 1. 55, une leucocytose à 18'500, dont 60 % de polynucléaires, 22 % de lymphocytes et 13,5 % de monocytes.

La malade est licenciée à domicile le 28 juin 1955. Elle se porte assez bien jusqu'en décembre 1957.

Un nouvel épisode de bronchopneumonie nécessite un nouveau séjour à l'hôpital de la « Providence » à Vevey, du 25. 12. 57 au 10. 6.58. Nous n'en avons que très peu de renseignements. La température se maintient au-dessous de 37 degrés, à part deux poussées de très courte durée aux environs de 39 degrés. Le taux d'urée sanguine oscille entre 0,42 et 0,70 gr/l. A l'entrée, la leucocytose est à 10'000 ; la vitesse de sédimentation, de 5/17 mm ; il n'y a pas d'autre contrôle. Deux radioscopies pulmonaires, faites le 4. 1.58 et le 6. 2. 58, montrent un cœur non agrandi, une

aorte sclérosée ; les poumons sont clairs, avec une accentuation des hiles et de la trame, laquelle est un peu tachetée aux bases ; les sinus sont libres.

Après une courte période de rémission passée à domicile, la malade est réhospitalisée au « Samaritain » de Vevey le 29. 7. 58 pour bronchiectasies, artériosclérose, insuffisance cardiaque avec hyposystolie. Son état général est mauvais, son visage pâle, ses lèvres cyanosées ; la sudation est abondante. A l'examen cardio-vasculaire, la TAH est à 115/60 mm Hg, le pouls à 112/min. On palpe le choc de la pointe au 4e espace. Le rythme est régulier avec des extrasystoles. Le premier bruit est faible, le second dédoublé. On ausculte un souffle systolique. Pour le système respiratoire, on note un emphysème pulmonaire, une toux importante avec expectorations abondantes, une tachypnée. L'auscultation révèle des râles et des sibilances partout. Le foie dépasse le rebord costal droit de trois à quatre travers de doigt. La patiente est afébrile. Des examens de laboratoire, retenons que la VS est accélérée à 21/32 mm ; la formule sanguine est la suivante : 5'090'000 érythrocytes ; 102 % Hb ; index 1,01 ; 18'500 leucocytes, dont 85 % segmentés; 10 % lymphocytes, 1 % monocytes, pas d'éosinophiles ni de basophiles. L'urée sanguine est à 0,72 g/l. En radioscopie, on voit une calcification de l'aorte, une trame bronchovasculaire très marquée, un diaphragme peu mobile et un emphysème important. Un ECG est pratiqué le 26. 8. 58 ; il montre un axe droit pathologique, des ondes P pulmonaires en II et III et de V_1 à V_3, enfin un complexe QRS de type rS dans les précordiales de V_3 à V_6. Les 10 et 11. 8, la malade souffre de violentes crises asthmatiformes ; le 18. 8 apparaissent de gros œdèmes, jusqu'ici peu marqués. L'état s'aggrave malgré toute thérapeutique, et le décès survient le 1. 9. 58.

En résumé, il s'agit cliniquement d'une longue histoire de bronchites et de bronchopneumonies à répétition aboutissant en dix ans à un cœur pulmonaire chronique avec décès par insuffisance cardiaque. Jamais la malade n'a présenté d'intolérance médicamenteuse ni de manifestation de type allergique. L'image thoracique ne s'est guère modifiée les quatre dernières années, alors que l'ECG évolue nettement vers un « cœur droit ». Il est regrettable que l'on n'ait jamais pratiqué de cathétérisme cardiaque, qui aurait sans doute mis en évidence une augmentation progressive de la pression artérielle dans la petite circulation. Remarquons enfin que chaque aggravation s'est accompagnée d'une accélération de la vitesse de sédimentation et d'une leucocytose notoire, alors que la patiente demeurait pratiquement afébrile.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'autopsie est pratiquée 20 heures après la mort par le Dr Hürlimann, de l'Institut d'Anatomie Pathologique de Lausanne. Le cadavre est en état de cachexie. Les téguments sont pâles, grisâtres au visage. On note un important œdème très mou, prenant le godet aux membres inférieurs, remontant jusqu'à la racine des cuisses et aux membres supérieurs dans les parties déclives. On trouve des adhérences pleurales fibreuses des deux côtés et sur toutes les faces des poumons, mais prédominant sur la face postérieure des lobes inférieurs.

Le cœur, très dilaté, est de consistance ferme. La pointe est formée par les deux ventricules. L'oreillette droite, fortement dilatée, montre une auricule libre, un endocarde lisse et brillant. La tricuspide mesure 13 cm ; ses valves sont souples, libres, les cordages un peu épaissis, les piliers aplatis, courts. Le ventricule droit est extrêmement dilaté ; son endocarde est lisse et brillant. Le myocarde, rouge brunâtre clair, mesure 7 mm d'épaisseur. La pulmonaire, de 7,5 cm de circonférence, a des valves souples et libres ; l'endartère en est tachetée de plusieurs épaississements arrondis, blanchâtres à jaunâtres, de consistance fibreuse. L'oreillette gauche est légèrement dilatée ; la mitrale mesure 10 cm, ses valves sont souples et libres. Le ventricule gauche, non dilaté, a un myocarde de 10 mm d'épaisseur, rose pâle. L'aorte mesure 6,5 cm ; ses valves, libres, sont fortement fibrosées avec quelques dépôts de sels de chaux. L'endartère de l'aorte présente plusieurs épaississements arrondis, blanc jaunâtre, de consistance fibreuse avec quelques dépôts de sels de chaux. Les coronaires, partout perméables, sont assez fortement sclérosées. Le trou de Botal est fermé ; on ne trouve aucune malformation.

Les poumons qui, à l'ouverture du thorax, se rejoignaient sur la ligne médiane, sont fortement augmentés de volume. A l'examen externe, les lobes sont libres, la surface lisse, brillante, avec quelques adhérences déjà signalées. La coloration est rose grisâtre strié de noir aux lobes supérieurs, rouge sombre strié de noir aux lobes inférieurs. On note un emphysème diffus aux lobes supérieurs. A la coupe, les lobes supérieurs, de coloration grisâtre avec plages roses, sont parsemés de petits points noirs. Le suc de râclage est assez abondant, rose, aéré. La friabilité est nulle, la crépitation présente. On ne trouve ni lésion ni cicatrice aux sommets. Les lobes inférieurs, de coloration violacé sombre, montrent une surface de coupe légèrement grenue avec, semble-t-il, de petites formations comme des têtes d'épingles centrées par un très petit vaisseau dont les parois parais-

sent légèrement épaissies. La consistance est extrêmement ferme. En plus du granité, on voit des plages rougeâtres, d'autres noirâtres très fermes, nodulaires. Le suc de râclage est moyennement abondant, rouge, peu aéré. Aucune friabilité ; la crépitation est nettement diminuée. Les bronches, de calibre régulier, sont légèrement dilatées, mais sans bronchiectasies visibles. Leur muqueuse est un peu irrégulière, hyperémiée. Elles contiennent du muco-pus. Les gros vaisseaux pulmonaires sont perméables ; leur endartère présente plusieurs épaississements arrondis, blanc jaunâtre, de consistance fibreuse. On trouve de nombreux ganglions comme noisettes à noix, agglomérés à l'angle trachéo-bronchique et le long des grosses bronches ; ils sont anthracosés et mous.

Le foie, de 26,5 × 17 × 5 cm, montre une stase chronique. La rate mesure 11,5 × 5,5 × 2 cm. De coloration violacé clair, elle est de consistance très ferme. La pulpe blanche n'est pas visible, la pulpe rouge est gorgée de sang. Le tissu fibreux paraît légèrement augmenté.

On ne constate pas d'autres lésions appréciables, sauf une artériosclérose modérée et un goitre à noyaux.

HISTOLOGIE

Les organes autres que les poumons n'offrent pas d'intérêt. On retrouve dans le foie la stase chronique déjà signalée macroscopiquement. En particulier, les reins sont indemnes. Les quatre prélèvements que nous y avons effectués des deux côtés montrent une image histologique semblable. Les glomérules sont en général intacts ; quelques rares sont fibrosés ; aucune lésion de glomérulite. Les tubes ne sont pas altérés. Le tissu fibreux interstitiel n'est augmenté qu'en de rares endroits. Pas d'infiltrats inflammatoires. Les vaisseaux présentent des signes discrets d'artériosclérose ; soulignons que l'on n'y constate aucune trace d'artérite. Les capillaires sont dilatés, gorgés de sang. Dans le myocarde, on voit autour de deux petits vaisseaux une très discrète infiltration inflammatoire constituée par des éléments mononucléés.

HISTOLOGIE DES POUMONS

Une première série de prélèvements a été effectuée aux deux lobes supérieurs, ainsi qu'au sommet et à la base des deux lobes inférieurs. Dans le parenchyme pulmonaire, la charpente alvéolaire est conservée. Aux lobes supérieurs, les alvéoles sont très souvent dilatés, vides ; d'autres contiennent un liquide d'œdème clair, parfois des globules rouges frais et quelques macrophages. Aux lobes inférieurs, les alvéoles sont en général de taille moyenne, avec quelques plages d'atélectasie. Quelques-uns sont vides ; de très nombreux sont remplis d'un liquide d'œdème dense avec quelques macrophages imprégnés de lipides ; souvent, ils sont pleins de globules rouges frais. Les parois alvéolaires sont minces, ou parfois légèrement épaissies, souvent tapissées aux lobes supérieurs et près de la plèvre d'un revêtement cubique.

Les bronches sont légèrement dilatées et contiennent un abondant mucus. L'épithélium qui les tapisse est régulier, sans métaplasie. Partout, leurs parois montrent une très importante infiltration lympho-plasmocytaire avec de rarissimes polynucléaires.

VAISSEAUX

En regard de ces lésions parenchymateuses banales et de cette importante bronchite, l'atteinte vasculaire est impressionnante.

Alors que l'on trouve aux lobes inférieurs une artérite vraiment specta-

culaire, on est frappé par l'intégrité des artères des lobes supérieurs. Seules quelques-unes y montrent un discret épaississement de leur intima, sans infiltration inflammatoire ; leur média, d'épaisseur moyenne, est sans lésions.

Pour pouvoir examiner avec certitude les artères et les veines pulmonaires, les artères bronchiques, ainsi que la topographie lésionnelle de l'affection, nous avons effectué aux lobes inférieurs de nouveaux prélèvements : quatre au lobe inférieur droit entre le hile et l'extrémité distale du segment antéro-basal (Nos 1 à 4), et trois semblables au lobe inférieur gauche (Nos 5 à 7). Les blocs 2 et 4, présentant une meilleure répartition des divers calibres des artères, ont été coupés en série et montés d'abord de 100 en 100. Puis, dans le bloc 2, les 40 premières coupes ont été montées une à une, et les coupes 45 à 200 de 5 en 5. Enfin, nous avons coupé en série un nouveau bloc, prélevé à la partie moyenne du segment antéro-basal du lobe inférieur droit ; ses 900 coupes ont été montées de 5 en 5. Les premiers prélèvements avaient été colorés au Soudan, à l'hémalun-éosine, à l'élastine, au mucicarmin, au Van Gieson, au Gömöri et au PAS ; les coupes sériées ont été colorées au trichrome de Masson (safran).

Ainsi, grâce aux coupes sériées, partant de vaisseaux d'un calibre suffisamment gros pour pouvoir les identifier avec certitude, nous avons pu suivre des artères sûrement bronchiques et sûrement pulmonaires et des veines dont la nature n'était pas moins certaine. Il ne nous a pas paru utile de procéder à des reconstitutions dans l'espace ; en effet, elles n'apporteraient pas plus de précisions que les quelques photographies que nous avons prises.

ARTÈRES BRONCHIQUES ET VEINES

Toutes les artères bronchiques que nous avons pu suivre sont intactes. Elles conservent leur intégrité même lorsqu'elles vont vasculariser la paroi d'une artère pulmonaire malade.

De même, les veines sont indemnes. (Fig. 1.) Seules deux d'entre elles montrent de très discrètes traces d'inflammation adventitielle et, en un seul endroit, dans leur intima. Cette inflammation est toutefois parfaitement négligeable en comparaison de l'atteinte des artères pulmonaires.

ARTÈRES PULMONAIRES

Sur les préparations examinées, toutes les artères pulmonaires visibles, à de rarissimes exceptions près, sont frappées d'une artérite très importante. Les artères d'un calibre assez gros à moyen en offrant l'image la plus complète, c'est par elles que nous commencerons notre description.

Artères pulmonaires de moyen calibre (600 à 1000 μ) : *Intima :* L'intima est fortement épaissie sur toute sa circonférence, ne laissant le plus souvent subsister qu'une mince fente de lumière vasculaire ; celle-ci est même parfois complètement obstruée. (Fig. 2, 3 et 4.) Cet épaississement est constitué par un réseau assez lâche de fibres collagènes et réticulées, respectivement colorées en rouge violacé et en noir par l'imprégnation argentique selon Gömöri. Les mailles de ce réseau sont souvent vides, réalisant ce que les auteurs appellent l'« œdème » de l'intima ; par ailleurs, on y trouve de nombreux éléments inflammatoires, représentés surtout par de gros mononucléaires du type histiocyte, par des lymphocytes et par quelques plasmocytes. Les polynucléaires sont rarissimes. Il est important de souligner que l'on n'y voit ni éosinophiles, ni cellules géantes. Près de l'endothélium, au voisinage duquel ces éléments inflammatoires sont plus concentrés, on trouve également quelques fibroblastes. L'endothélium lui-même apparaît boursoufflé, turgescent. Il est souvent entouré d'une mince couche rosée, amorphe, suggérant le dépôt d'une substance fibrinoïde ; elle n'est toutefois pas colorée par le PAS. Notons enfin que, dans l'intima, aucun élément ne prend la coloration des graisses (Soudan).

Média : En regard de cet épaississement, la média apparaît amincie sur toute sa circonférence, délimitée par ses lames élastiques interne et externe toujours présentes et régulières. Ses fibres musculaires sont souvent dissociées par de l'œdème, épaissies, avec une infiltration de quelques éléments inflammatoires semblables à ceux trouvés dans l'intima. En général bien conservées près de l'adventice, elles adoptent vers l'intérieur un aspect flou, perdent leur noyau et changent de coloration : plus franchement éosinophiles, elles prennent nettement le PAS, faiblement le Soudan, mais ne sont pas colorées par le mucicarmin. La média réalise ainsi la « nécrose fibrinoïde » des auteurs.

Adventice : Comparativement à l'atteinte de l'intima et de la média, il n'y a qu'une périartérite peu importante. Les fibres collagènes de l'adventice sont assez lâches, nettement mises en évidence par la coloration de Van Gieson. On y trouve des éléments inflammatoires relativement peu nombreux. Là encore, il s'agit surtout de gros mononucléaires avec des lymphocytes et quelques plasmocytes ; les polynucléaires sont rarissimes. On n'y voit aucun éosinophile ni aucune cellule géante. On ne trouve de même aucun granulome dans le parenchyme ambiant.

Signalons enfin que, pour les artères de ce calibre, les thromboses sont tout à fait rares et très récentes. (Fig. 5).

Artères pulmonaires de petit calibre (200 à 300 μ) : Ici, l'image histologique est légèrement différente : l'endartérite a cédé le pas à la périar-

térite (Fig. 6). A mesure que le calibre artériel diminue, l'inflammation de l'intima perd de son importance, bien qu'elle conserve sa nature et son âge. Il s'agit d'une diminution purement quantitative. On ne trouve finalement que quelques cellules inflammatoires, en général de gros mononucléaires, ou une simple turgescence de l'endothélium. Les artères de ce calibre ne sont jamais thrombosées. L'atteinte de la média est comparable à celle décrite précédemment. La tunique moyenne apparaît épaissie et prend un aspect flou ; elle est fortement colorée par le PAS. Ses fibres musculaires sont souvent dissociées par de l'œdème, mais on n'y voit que peu d'éléments inflammatoires. Pour ces artères de petit calibre, on retrouve toujours la lame élastique, très régulière et bien conservée. La périartérite a passé au premier plan. Le vaisseau est entouré par une épaisse couronne inflammatoire. Là encore, il s'agit surtout de gros mononucléaires avec des lymphocytes, quelques plasmocytes et de très rares polynucléaires ; pas d'éosinophiles ni de cellules géantes.

Remarquons enfin que les artérioles précapillaires ne sont pratiquement pas touchées.

Artères pulmonaires de gros calibre (plus de 1000 μ) : Les gros troncs montrent quelques plages d'artériosclérose avec des traces d'inflammation banale secondaire. Les artères de gros calibre sont indemnes. Elles donnent naissance à de nombreuses « artères-filles » malades, d'assez gros à moyen calibre, qui sont touchées d'emblée (Fig. 7 et 8). Au voisinage immédiat de ces bifurcations, on trouve sur l'intima de l'« artère-mère » un petit coussinet d'endartérite tout à fait comparable à celle déjà décrite ; rarement, la média y change légèrement de coloration. Après la bifurcation, le gros vaisseau retrouve sa complète intégrité. Il la conserve longtemps. Enfin, lorsque son calibre sera devenu égal, voire nettement inférieur à celui des « artères-filles » mentionnées, il présentera à son tour des signes d'artérite et offrira finalement le tableau des artères malades de moyen calibre (Fig. 9). L'affection débutante apparaît sous la forme d'une mince couche d'endartérite prenant toute la circonférence de l'intima et semblable à celle décrite plus haut. La média commence elle aussi à dégénérer ; ses fibres sont moins denses, perdent parfois leur noyau et se colorent un peu différemment. Quant à la périartérite ,elle est négligeable.

Topographie lésionnelle (Fig. 10) : Les vaisseaux touchés le sont d'emblée, dès leur départ, et donnent naissance à des artères malades. Ils sont atteints très régulièrement sur tout leur trajet et sur toute leur circonférence. L'affection ne montre aucune préférence pour les bifurcations vasculaires et ne présente aucun caractère segmentaire. Cela, nous avons pu le vérifier grâce à l'étude des coupes sériées ainsi que sur plusieurs artères coupées longitudinalement sur une longue partie de leur trajet.

En résumé, il s'agit d'une panartérite pulmonaire subaiguë nécrosante des lobes inférieurs des poumons, touchant surtout les artères de moyen et de petit calibre. L'affection ne montre aucun caractère évolutif ; toutes les lésions sont de même âge ; on peut affirmer raisonnablement qu'elles ne remontent pas à plus de deux mois et qu'elles ne dépassent probablement pas quelques semaines. L'atteinte, nullement segmentaire, est très diffuse. On ne trouve ni éosinophiles, ni cellules géantes, ni granulomes périvasculaires. Les thromboses sont rares et toujours très récentes. Enfin, les veines et les vaisseaux bronchiques sont toujours intacts.

ARTÉRITES ET ANGÉITES NÉCROSANTES DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Après cet exposé clinique et pathologique, essayons de situer notre cas dans le groupe des artérites nécrosantes, d'abord disséminées puis strictement localisées aux poumons. Nous écartons d'emblée les artériopathies pulmonaires non inflammatoires : artériosclérose ; thrombopathies décrites par KAPANCI (21); endofibrose oblitérante idiopathique de FEUARDENT (12) ; microembolies signalées par HURLIMANN, REYMOND et coll. (19). Ces affections n'ont pas leur place ici. Nous laissons également de côté les inflammations purement locales des artères, telles qu'on pourrait en observer au voisinage immédiat d'un abcès. Nous ignorons aussi les artérites spécifiques et celles que l'on peut rencontrer lors d'infections généralisées : typhoïde, diphtérie, etc. ; elles sont ici facilement exclues par la clinique.

Par tous ses caractères, notre cas entre dans le groupe des artérites nécrosantes. Celles-ci peuvent toutes atteindre les poumons ; en outre, à tort ou à raison, on en a rapporté des cas purement pulmonaires. Reprenant une classification qu'il énonce dès 1948, ZEEK (36) en 1953 propose cinq sortes d'angéites nécrosantes disséminées :

1. — **La périartérite noueuse :** Cette entité est encore mal définie et n'a pas terminé de susciter des controverses. Dans une étude anatomo-clinique non publiée, REYMOND (29) en synthétise les caractères. Il s'agit d'une affection rare, d'étiologie inconnue, touchant avec prédilection les hommes de 20 à 40 ans. Cliniquement, la maladie évolue fatalement le plus souvent en quelques mois ; elle prend une allure de septicémie cachectisante, avec des complications viscérales et névritiques et pourrait, par exclusion, se caractériser par l'association inhabituelle de symptômes très divers. Son tableau anatomo-pathologique est mieux individualisé. On trouve des lésions inflammatoires et segmentaires multiples des parois artérielles. L'affection atteint surtout les petites artères musculaires, mais aussi des vaisseaux plus petits ou plus gros; les veines ne sont touchées que par contiguïté. Plusieurs organes en sont frappés simultanément ou successivement ; cette caractéristique est essentielle. Dans un même organe, on trouve des lésions d'âges différents. Histologiquement, on observerait quatre stades successifs: 1) une nécrose fibrinoïde segmentaire n'intéressant le plus souvent qu'une partie de la circonférence ; 2) une infiltration inflammatoire gagnant toute la paroi, représentée par des polynucléaires, des éosinophiles, des lympho-

cytes et des plasmocytes ; 3) un tissu de granulation à point de départ adventitiel ; 4) enfin, une cicatrisation fibreuse oblitérant parfois toute la lumière de l'artère.

Notre artérite s'en différencie aisément : cliniquement, par son incidence, son évolution et sa symptomatologie. Anatomiquement, par sa localisation strictement pulmonaire ; nous reviendrons plus loin sur les prétendues périartérites noueuses purement localisées aux poumons. Enfin et surtout histologiquement : nous avons insisté sur sa topographie diffuse, nullement segmentaire ; sur son caractère non évolutif, ses lésions étant régulièrement du même âge ; sur l'absence d'éosinophiles et de granulomes. Non, il ne s'agit pas là d'une périartérite noueuse.

2. — **L'« hypersensitivity angeitis » :** L'exemple typique en est fourni par l'angéite sérique, à début brusque et dramatique, immédiatement consécutif à une injection de sérum. L'évolution est fatale en peu de temps. On trouve une inflammation aiguë nécrosante des artères et des veines, surtout de petit calibre. Au premier plan apparaît une nécrose fibrinoïde d'abord sous-intimale, puis s'étendant à toute la paroi. Cette nécrose s'accompagne d'une intense réaction de polynucléaires, dont de nombreux éosinophiles. L'affection est généralisée, touche surtout les reins, le cœur, la rate et les tissus conjonctifs ; les lésions sont rares dans l'intestin. Elles sont du même âge. Notre artérite s'en distingue par sa clinique, sa localisation et son caractère subaigu.

3. — **L'artérite rhumatismale :** Elle est associée à un rhumatisme cardiaque et se cantonne à l'aire cardio-pulmonaire, avec atteinte prédominante des valvules du cœur. Les controverses sont nombreuses, surtout pour savoir s'il faut la rattacher à la périartérite noueuse.

4. — **L'angéite granulomateuse allergique :** Il s'agit d'une infiltration granulomateuse des parois artérielles et souvent veineuses avec cellules géantes multinucléées. Ces granulomes se retrouvent dans le tissu périvasculaire. L'affection débute par une infiltration massive d'éosinophiles, suivie d'une réaction à corps étrangers. Cette maladie, adoptée par ZEEK, avait d'abord été décrite par CHURG et STRAUSS (6). Il n'est pas nécessaire de démontrer que notre cas ne s'y rattache pas.

5. — **L'artérite temporale :** Elle peut être disséminée, mais touche plus particulièrement les artères du cou et de la tête, et surtout l'artère temporale. En 1954, J.-Ls ROUX (30) en a publié une étude très détaillée. Le caractère de localisation de cette affection et son aspect histologique nous engagent à en parler plus longuement.

Signalée cliniquement en 1890 déjà par HUTCHINSON et en 1930 par

SCHMIDT, cette maladie est définie en 1932 par HORTON, MAGATH et BROWN dans une publication intitulée « Arteritis of the temporal vessels ». Depuis, on sait que le processus n'est pas localisé aux seules artères temporales. Aussi en a-t-on proposé plusieurs dénominations tenant compte de ce caractère généralisé. Se limitant aux artères de l'extrémité céphalique, certains avancent les termes de « cranial arteritis », d'« artérite nodulaire de la tête et du cou », ou plus encore d'« artérite granulomateuse de cause indéterminée », crânienne ou généralisée selon les cas (DANTES). D'autres, renonçant à la définir par son siège, s'attachent à ses caractères histologiques : GILMOUR parle de « giant-cell chronic arteritis » ; mais de nouveaux auteurs (COOKE, JENNINGS) rapportent des cas typiques avec absence totale de cellules géantes ! Si bien que le terme d'« artérite temporale » est encore maintenu, en attendant que le jour soit fait sur son étiologie et sa pathogénie.

L'artérite temporale est une maladie rare, d'étiologie inconnue, à évolution généralement bénigne, pourtant fatale dans environ 10 % des cas. Elle atteint des individus des deux sexes, un peu plus souvent féminins que masculins, entre 47 et 84 ans, avec un maximum situé vers 68 ans. Cliniquement, il s'agit d'une affection fébrile atteignant l'état général, avec des céphalées temporales et des phénomènes inflammatoires locaux régis par les diverses localisations du processus artéritique. La guérison survient spontanément après une évolution généralement longue. Anatomo-pathologiquement, on trouve à l'examen macroscopique une artère dure, de consistance tendineuse ; la lumière est étroite, souvent complètement obstruée ; le calibre artériel est inégal, présentant fréquemment des nodosités de taille variable. L'histologie montre une panartérite diffuse giganto-cellulaire, avec endartérite fibreuse oblitérante, hyperélastose, mésartérite et périartérite subaiguë, et des foyers de dégénérescence fibrinoïde du collagène. Topographiquement, l'affection touche avant tout les artères temporales, mais aussi celles des yeux, entraînant des « complications » oculaires, celles du cerveau avec « complications » cérébrales, les coronaires, enfin diverses artères périphériques : carotides, sous-clavières, aorte, fémorales, mésentériques, iliaques, etc. Une localisation pulmonaire a été signalée deux fois.

Dans le groupe des angéites nécrosantes disséminées, c'est probablement de cette maladie que, histologiquement, notre artérite est le moins éloignée. Nous n'y avons trouvé toutefois aucune cellule géante ; mais nous avons dit plus haut que l'on avait rapporté des cas d'artérite temporale typique sans aucune réaction giganto-cellulaire. Nous n'y trouvons pas non plus d'hyperélastose ; au contraire, les lames élastiques internes sont dans notre cas toujours minces et très régulières. Le sexe et l'âge concorderaient également. Mais la localisation strictement pulmonaire et le contexte clinique nous obligent à écarter cette possibilité de diagnostic.

Enfin, il existe d'après ZEEK, en dehors de ces cinq groupes, des angéites inclassables. Il distingue encore la nécrose artériolaire, caractéristique de l'hypertension maligne ; ici, la nécrose est au premier plan, l'inflammation étant minime.

Il conviendrait pourtant de compléter encore ce tableau des angéites nécrosantes disséminées par deux affections : la thrombangéite oblitérante de WINIWARTER-BUERGER, et l'angéite de WEGENER.

La thrombangéite oblitérante : Bien que son caractère nécrosant soit inconstant et toujours très discret, nous la mentionnons tout de même en marge de ce tableau. La maladie, d'étiologie inconnue, touche les artères et les veines de façon disséminée, mais avec prédilection celles des extrémités inférieures. En comparaison, l'atteinte viscérale est minime. Ajoutées à l'atteinte périphérique, on connaît des localisations cérébrales, mésentériques, pulmonaires, cutanées, ainsi que coronariennes. On a décrit des thrombangéites oblitérantes localisées à un seul organe ; nous y reviendrons tout à l'heure. Il existe des cas généralisés, difficiles à distinguer de la périartérite noueuse.

L'affection est beaucoup plus fréquente que cette dernière. Son évolution est très chronique : en moyenne douze à treize ans. Elle frappe les individus jeunes, presque exclusivement du sexe masculin (98 % des cas). Elle se manifeste par des troubles artériels périphériques asymétriques et progressifs, des membres inférieurs surtout, et se révèle en général par la classique « claudication intermittente ». Les gangrènes qu'elle provoque nécessitent des amputations successives.

Anatomo-pathologiquement, il faut souligner l'atteinte veineuse, superposable à celle des artères. Sur ces dernières, on trouve à l'examen macroscopique des épaississements focaux de l'intima simulant l'artériosclérose sur les gros troncs. A la périphérie de ces mêmes artères, la lumière est oblitérée par un tissu dense, recanalisé, suggérant d'anciennes thromboses. Enfin, on voit des thromboses fraîches. Le tableau histologique est compliqué en raison des lésions d'âges très différents auxquelles se surajoutent des altérations dues à l'ischémie. On trouve des lésions exsudatives et productives purement endangéitiques ; des granulomes gagnant la paroi de l'extérieur vers l'intérieur, giganto-cellulaires et parfois d'aspect tuberculoïde ; des thromboses anciennes et récentes se formant sur une couche superficielle de nécrose fibrinoïde. Pour les artères de petit calibre, toute la paroi est en général touchée. A l'encontre de ce que l'on observe dans la périartérite noueuse, la nécrose fibrinoïde est peu importante, le plus souvent sous-endothéliale ; elle peut même faire complètement défaut.

Plus haut, nous avons fait allusion à des cas de thrombangéite oblitérante localisée à un seul organe. Ainsi HADORN (16) en publie trois en 1937, le troisième à localisation strictement pulmonaire chez une femme de

45 ans. Malheureusement, l'auteur mentionne le diagnostic anatomique sans exposer l'histologie. Deux photographies accompagnent la publication. On voit sur l'une d'elles une destruction des lames élastiques interne et externe des artères pulmonaires et une endartérite ; sur l'autre, une infiltration adventitielle semblable à celle d'une périartérite noueuse. Les veines sont intactes. Ceci étant, ce diagnostic de maladie de Buerger, survenant chez une femme et localisée aux seules artères pulmonaires, sans atteinte veineuse, nous semble pour le moins sujet à caution. Il faut dire qu'à l'époque, la thrombangéite oblitérante était en vogue et que l'on avait tendance à en voir un peu facilement.

Par le sexe, l'âge, la localisation et l'intégrité des veines, notre artérite se distingue nettement de la maladie de Winiwarter-Buerger. Nous nous devions pourtant de la mentionner dans ce travail.

L'angéite de WEGENER : CHATILLON, RUTISHAUSER et MORARD (5) en ont donné, en 1956, un exposé très clair. Décrite par KLINGER en 1931, cette maladie rare est précisée et définie en 1936 par WEGENER dont elle porte le nom. Il s'agit d'une angéite de type histologique particulier, comparable à la périartérite noueuse, touchant l'appareil respiratoire, l'appareil uro-génital, les muscles et la rate.

Cliniquement, l'affection est très polymorphe. Elle touche les voies respiratoires et leurs dépendances. La néphropathie n'apparaît que plus tardivement. La fièvre est habituelle. Contrairement à la périartérite noueuse. l'hypertension est rare. Le diagnostic clinique est difficile à poser. Le pronostic est mauvais.

Morphologiquement, on trouve dans l'appareil respiratoire une sinusite hyperplasique et nécrosante ; une angiopneumopathie nécrosante, subaiguë et chronique ; des bronchiectasies et une bronchite nécrosante. L'appareil uro-génital montre une angéite segmentaire et des infarctus secondaires ; une glomérulite focale à divers stades d'évolution ; des lésions de périglomérulite et de périangéite. On voit dans la musculature une angéite segmentaire avec myosite interstitielle. Dans la rate, les parois sinusales sont souvent nécrosées ; on trouve des nécroses artériolaires sans formation de tissu de granulation, et une angéite subaiguë et thrombosante avec infarctus multiples.

Au microscope, dans une première phase, un coussinet d'œdème dissocie la paroi des vaisseaux et soulève l'endothélium. Puis apparaît une nécrose fibrinoïde gagnant toutes les couches de la paroi, sans prolifération nucléaire. Pour les vaisseaux plus grands, le segment pariétal œdématié s'infiltre de lympho-histiocytes et de polynucléaires. Ce tissu de granulation dissèque la musculature. Secondairement apparaît une nécrose fibrinoïde. Sur le pourtour d'un vaisseau, ces lésions sont souvent limitées à un secteur ; le long du vaisseau, la distribution est segmentaire. Dans les stades

initiaux, on ne trouve aucune altération adventitielle ; l'infiltration périvasculaire est secondaire aux phénomènes intramuraux. Les organes différents ne sont pas touchés simultanément. De plus, au sein d'un même organe, les lésions sont d'âges différents.

Le diagnostic différentiel avec la périartérite noueuse est difficile. Pourtant, il faut retenir comme caractéristiques de l'angéite de WEGENER : l'association habituelle de lésions naso-sinusales, pulmonaires, rénales, spléniques et musculaires ; l'atteinte veineuse. En outre, le diagnostic différentiel se fonde sur des caractères histologiques particuliers : localisation intimale des altérations vasculaires initiales ; prolifération d'un tissu de granulation histiocytaire, parfois giganto-cellulaire, dans le conjonctif des organes atteints ; présence constante de lésions glomérulaires, etc.

Notre artérite n'est pas une angéite de WEGENER : sa localisation est strictement pulmonaire ; les veines sont intactes ; nous avons insisté sur l'intégrité des reins. De plus, l'atteinte artérielle est diffuse et l'on ne trouve pas de granulomes extra-vasculaires.

Après cet exposé des angéites nécrosantes disséminées, auxquelles notre cas ne se rattache pas, il convient d'aborder le sujet encore touffu des artérites purement pulmonaires, les artères bronchiques n'étant évidemment pas en cause.

ARTÉRITES STRICTEMENT PULMONAIRES

Les publications concernant des artérites localisées aux seules artères pulmonaires sont relativement rares. Il en existe pourtant un certain nombre, que nous allons tenter de comparer à notre cas. D'emblée, cette tentative se révèle difficile : notre ignorance de la pathogénie de ces lésions rend le sujet encore très obscur. Tout essai de classification apparaît compliqué, pour différentes raisons : les lésions sont parfois insuffisamment étudiées, et les auteurs hésitent souvent à donner à l'artérite une définition morphologique précise ; des lésions apparemment identiques peuvent relever de causes diverses ; de plus, des causes semblables entraînent parfois des altérations différentes. Enfin, on connaît une « artérite hypertensive », étudiée à propos de l'hypertension pulmonaire dite essentielle ; ses lésions, actuellement bien définies, viennent souvent se surajouter à celles de l'angéite nécrosante pour compliquer encore le tableau.

Après un bref rappel historique, nous nous attacherons successivement : aux lésions de l'hypertension pulmonaire essentielle ; aux prétendues périartérites noueuses ; enfin à divers cas non définis, montrant chaque fois comment notre artérite s'en distingue.

Historique

Loin de nous la prétention d'être complet. On trouvera sûrement dans la littérature plusieurs auteurs que nous ne citons pas ici. En 1934, FRIEDBERG et GROSS (14) publient le premier cas de « périartérite noueuse » pulmonaire associée à une lésion cardiaque rhumatismale. Il sera suivi de plusieurs observations d'altérations semblables, associées à une sténose mitrale : PARKER et WEISS (27) en 1936 ; SYMMERS (34) en 1952, HICKS (18) en 1953 ; BRAUNSTEIN (1) en 1955 ; un peu plus tard, SPAIN (31) en étudie vingt-six cas. Ces mêmes lésions sont aussi observées lors de malformations cardiaques congénitales; OLD et RUSSELL (26) en 1947 ; KIPKIE et JOHNSON en 1951 (23) ; BRAUNSTEIN dans le travail mentionné au-dessus ; DOWNING et WELLER (8) en 1956. On les observe également sans cause connue d'hypertension pulmonaire : SYMMERS ; KIRSHBAUM (24), et Mc KEOWN (22), tous deux en 1952; BRAUNSTEIN, déjà cité ; ELWOOD (10), en 1955, en observe un cas chez un nouveau-né ; en 1958, celui de FORBES (13) se termine par une hémoptysie fatale. Enfin, on a rapporté des périartérites noueuses pulmonaires histologiquement typiques sans étio-pathogénie connue: ESKELUND (11) en 1942, KOLPAK (25) en 1949.

D'autre part, plusieurs publications concernent des lésions d'artérite hypertensive. En 1930 déjà, ELIASCHEWITSCH (9) observe l'hypertrophie de la média des artères pulmonaires en cas de sténose mitrale. On les retrouve lors d'hypertension pulmonaire essentielle : GILMOUR et EVANS (15) en 1946 ; SPENCER (32) en 1950 ; CARPENTER et PRICHARD (4) en 1956 ; HEATH et coll. (17) en 1957.

Enfin, à côté des « périartérites noueuses », on publie des observations morphologiquement différentes : WIESE (35) en 1936, puis STAEMMLER (33) en 1937, rapportent chacun un cas de « thrombendartérite oblitérante » des artères pulmonaires. L'affection de JOHNSTONE et SMITH (20), en 1956, associée à une sténose mitrale, est différente de la périartérite noueuse. DIETRICH (7), en 1958, rapporte le cas d'une artérite nécrosante chez un nouveau-né décédé sitôt après la naissance ; il renonce à la définir morphologiquement.

Soulignons une fois de plus qu'une pathogénie semblable entraîne souvent des altérations morphologiquement différentes. Ainsi, une sténose mitrale explique aussi bien l'hyperélastose d'ELIASCHEWITSCH que l'artérite de JOHNSTONE et SMITH et que les périartérites noueuses de PARKER et WEISS, SYMMERS et autres déjà cités.

« L'artérite hypertensive »

BRENNER (2), passant en revue seize cas d'hypertension pulmonaire primitive, conclut que les lésions artérielles sont inconstantes et que de nombreux problèmes ne sont pas encore résolus. Tous les auteurs s'accordent pourtant à reconnaître à ces lésions hypertensives un dénominateur commun : l'hypertrophie de la média et l'épaississement de l'intima. La première apparaît surtout dans les artérioles qui, dans le poumon normal, consistent en une simple lame élastique située entre l'endothélium et l'adventice fibreuse ; on voit alors se développer une média musculaire entre deux lames élastiques (HEATH et coll.). Pour les artères musculaires, il s'agit d'une hyperplasie. L'épaississement de l'intima (GILMOUR et EVANS) est réalisé par un œdème interstitiel avec généralement prolifération de fibroblastes ; d'où, dans les stades plus tardifs, une fibrose de l'intima. Des fibres musculaires et élastiques peuvent y apparaître secondairement, réalisant l'« hypertrophie atypique », la « typique » n'étant constituée que par des fibroblastes, normalement présents dans l'intima. Les descriptions de SPENCER sont concordantes. Les zones de nécrose fibrinoïde, inconstantes, paraissent secondaires. Il en est de même pour les infiltrations cellulaires, représentées en général par des lymphocytes et des cellules réticulaires. Les nécroses fibrinoïdes peuvent s'accompagner de granulomes giganto-cellulaires du type à corps étrangers.

Les lésions sont d'âges différents. Elles ont une distribution focale sur la circonférence de l'artère, et segmentaire le long du vaisseau. Elles ap-

paraissent souvent aux bifurcations. De toute façon, la réaction inflammatoire est peu importante en comparaison de la fibrose intimale et, à un degré moindre, de la nécrose fibrinoïde.

Notre artérite se situe à l'opposé : lésions de même âge, diffuses, avec infiltration inflammatoire au premier plan.

Signalons enfin que GILMOUR et EVANS rencontrent dans toutes les artères élastiques une « endartérite athéromateuse » : épaississement de l'intima constitué par du tissu conjonctif, des fibroblastes, avec des macrophages chargés de gouttelettes de graisse et des cristaux lipidiques. Nous n'avons jamais observé ces lésions, sauf par endroits sur les gros troncs de l'artère pulmonaire.

Les prétendues périartérites noueuses

Remarquons d'emblée, par souci d'équité, que tous les auteurs hésitent à employer le terme ; beaucoup parlent d'artérite nécrosante « semblable à la périartérite noueuse ». Nous avons énuméré, dans notre rappel historique, la plupart des observations qui s'y rattachent, et nous n'y reviendrons pas. Il nous paraît toutefois intéressant de rapporter ici la publication de BRAUNSTEIN (1) qui, à elle seule, illustre bien la complexité de la question.

L'auteur expose six cas de « périartérite noueuse » limitée aux poumons. Les cas 1, 2 et 4, concernant respectivement des femmes de 28, 16 et 47 ans, sont associés à une sténose mitrale serrée. Les artères pulmonaires montrent au microscope une sclérose plus ou moins avancée, et surtout une nécrose fibrinoïde, des infiltrats inflammatoires à prédominance de polynucléaires neutrophiles, et parfois des zones de destruction des parois. Dans le cas 5, une fillette de trois ans et demi souffrant d'une absence totale du septum interauriculaire du cœur, les artères pulmonaires de tout calibre sont atteintes de sclérose avec de nombreuses thromboses, et souvent de nécrose fibrinoïde s'accompagnant d'une grave inflammation. Dans le cas 3, chez un garçon de 7 ans, le cœur est intact, à part l'hypertrophie et la dilatation de l'oreillette et du ventricule droits. Histologiquement, on trouve une artérite des artères petites et moyennes des poumons avec une sclérose et de nombreuses thromboses souvent hyalinisées. Enfin le cas 6 d'une jeune fille de 16 ans, où les artères pulmonaires de petit calibre sont obstruées par des thromboses miliaires d'âges différents ; les vaisseaux non thrombosés sont atteints de lésions hypertensives : hypertrophie de la média, épaississement de l'intima avec rétrécissement de la lumière. Au lobe moyen droit, une petite artère, à une bifurcation, montre une nécrose fibrinoïde accompagnée d'une réaction inflammatoire. BRAUNSTEIN remarque que, dans tous ces cas, les lésions sont assimilables à celles de la maladie de Kussmaul quant à leur aspect histologique, à la taille et au type des vaisseaux touchés, à leur tendance

de localisation aux bifurcations des artères et à une portion de la circonférence du vaisseau, et quant à la coexistence de lésions aiguës et en guérison. Il attire l'attention sur leur association constante avec une hypertension pulmonaire, sans chercher à en tirer des conclusions trop hâtives. Il pense enfin qu'il vaudrait mieux parler d'« artérite nécrosante » dans ces cas strictement pulmonaires.

Cette publication souligne les difficultés que nous mentionnions plus haut. Bien que l'hypertension soit chaque fois présente, elle relève de causes différentes : trois sténoses mitrales, une communication interauriculaire, et par deux fois des thromboses des petites artères sans atteinte valvulaire. Par ailleurs, les lésions ne sont pas toujours semblables ; ainsi dans le sixième cas, il s'agit surtout d'artérite hypertensive. Enfin, ces altérations hypertensives viennent toujours se surajouter aux images du type périartérite noueuse pour compliquer le tableau.

Quoi qu'il en soit, l'étude de ces prétendues périartérites noueuses pulmonaires nous invite à formuler deux commentaires : l'un quant à l'étiologie de cette affection, l'autre concernant sa terminologie.

La plupart des auteurs reconnaissent pour cause de la maladie, partiellement du moins, une hypertension. Celle-ci s'explique le plus souvent par une sténose mitrale serrée, une communication interventriculaire ou une autre malformation cardiaque ; d'autres fois, elle est essentielle. Cette théorie d'une étiologie hypertensive s'appuie en outre sur la similitude des lésions avec celles des artères systémiques lors de l'hypertension maligne. Elle est de plus corroborée par des expériences pratiquées sur l'animal. Ainsi FERGUSON (cité par SPAIN : 31) réalise en 1955 ces altérations en anastomosant les artères pulmonaires avec celles de la grande circulation ; altérations qui guérissent si l'on supprime l'anastomose. SYMMERS ira même jusqu'à suggérer une étiologie hypertensive à la véritable périartérite noueuse ! On se heurte pourtant à des objections d'importance : pourquoi tant de sténoses mitrales serrées sans artérite nécrosante ? Pourquoi les pressions élevées que l'on rencontre par exemple dans certains emphysèmes ou fibroses pulmonaires n'entraînent-elles pas de telles lésions ? SPAIN pense que l'hypertension n'y est jamais aussi forte, et surtout jamais aussi brutale et irrégulière. Plus troublante encore est l'observation d'ELWOOD (10), chez un enfant décédé 4 heures 20 après sa naissance et ne souffrant d'aucune anomalie cardiaque à part l'hypertrophie et la dilatation globales. Comment donc expliquer une hypertension pulmonaire, puisque la petite circulation est exclue in utero ? Le cas de DIETRICH (7), semblable à celui-ci, vient encore confirmer cette objection. En conclusion, une étiologie hypertensive n'apparaît pas seule en cause ; il doit exister d'autres facteurs encore inconnus. On invoque alors la sensibilisation, le terrain, bien que l'angéite allergique soit

morphologiquement légèrement différente. N'y aurait-il pas une action synergique : les artères, pour une raison que nous ignorons, seraient-elles sensibilisées aux effets de l'hypertension ?

Notre seconde remarque concerne le terme utilisé de « périartérite noueuse des poumons ». Partageant à ce sujet l'avis de plusieurs auteurs, entre autres de REYMOND (29), nous soulignons combien cette dénomination est inopportune. En effet, la périartérite noueuse est une entité anatomo-clinique bien définie, dont nous avons mentionné plus haut les caractéristiques. Rappelons qu'elles consistent anatomiquement dans la dissémination des lésions à plusieurs organes différents ; cliniquement, dans l'association inhabituelle de symptômes très divers. Ici, aucun de ces caractères n'est réalisé. Ce n'est pas parce que, histologiquement, les altérations des seules artères pulmonaires sont semblables que l'on peut conclure à une identité de nature de la maladie. Quel serait, dès lors, le terme à utiliser ? REYMOND propose celui d'« artérite hypertensive ». Deux objections se soulèvent aussitôt : la première, primordiale, que l'étiologie hypertensive est loin d'être certaine, nous venons de le voir ; la seconde, que cette dénomination est déjà réservée à un autre genre de lésions exposé plus haut. Renonçant à une terminologie étiologique, nous proposerions l'appellation morphologique d'« artérite pulmonaire nécrosante segmentaire évolutive », l'adjectif « pulmonaire » excluant une atteinte des artères bronchiques.

Reste à distinguer notre cas de ce groupe d'artérites. Nous l'avons déjà fait à propos de la véritable périartérite noueuse. Rappelons que, chez nous, les altérations ne sont ni segmentaires, ni évolutives ; élément de diagnostic différentiel suffisant. Notons en passant une constatation intéressante : les observations se rapportent toutes à des sujets jeunes ; la doyenne paraît être la femme de 47 ans que nous citions dans le travail de BRAUNSTEIN. Notre malade est décédée à l'âge de 71 ans. A notre connaissance, il n'existe aucune publication concernant un âge aussi avancé.

De quelques artérites pulmonaires non définies

A côté de la publication de HADORN (16), déjà mentionnée à propos de la maladie de Winiwarter-Buerger, nous trouvons des cas de « thrombend-artérite oblitérante des artères pulmonaires... », rapportés par WIESE (35) en 1936 et par STAEMMLER (33) en 1937. Il s'agit en fait d'une thrombopathie de ces vaisseaux aboutissant à des épaississements verruqueux de l'intima et à des oblitérations fibreuses de la lumière. La vraie paroi vasculaire est indemne, en particulier la couche musculaire et les lames élastiques. On n'y trouve pas d'infiltration inflammatoire.

REUBI, VOGT et PLANCHEREL (28) publient en 1952 un cas d'« artérite pulmonaire oblitérante ». L'affection est généralisée, mais pré-

domine dans les poumons. De plus, la description histologique est insuffisante et ne permet pas de comparaison valable.

Une attention plus particulière doit être vouée au cas de JOHNSTONE et SMITH (20), en 1952, étiqueté simplement « artérite pulmonaire ». Il s'agit d'une femme de 32 ans souffrant d'une sténose mitrale serrée. A l'occasion de la commissurotomie, on pratique une biopsie pulmonaire, qui montre des altérations hypertensives des artères, sans artérite : épaississement de l'intima, hypertrophie de la média, sans infiltration inflammatoire. La malade se porte bien pendant les deux mois qui suivent l'opération. Puis elle recommence à manifester des signes de décompensation du cœur et décède en un mois d'insuffisance cardiaque. On trouve à l'histologie des poumons les mêmes altérations hypertensives qu'à la biopsie, mais en plus une artérite de nombreux vaisseaux d'un calibre inférieur à 1 mm. Les parois artérielles sont œdématiées et infiltrées de neutrophiles, de lymphocytes et d'histiocytes ; pas d'éosinophiles. Un important exsudat fibrineux dissocie parfois la paroi ; souvent, les lames élastiques sont rompues. L'inflammation est partout du même âge, et l'on ne rencontre pas de thromboses. Les lésions, disent les auteurs, ressemblent à celles des artères systémiques dans l'hypertension maligne, avec prédominance des nécroses fibrinoïdes sur l'infiltration cellulaire.

Nous manquons de précisions quant au caractère segmentaire ou diffus de cette artérite de JOHNSTONE et SMITH. De toute façon, l'importance de l'exsudat fibrineux et les fréquentes ruptures des lames élastiques nous engagent à penser qu'elle doit être distinguée de celle que nous rapportons.

Signalons enfin l'observation de DIETRICH (7) en 1958 : « Panarteriitis der Lunge beim Neugeborenen ». L'auteur publie le cas d'un enfant né à terme et décédé aussitôt après sa naissance. La grossesse n'avait révélé aucune particularité ; pas d'incompatibilité sanguine entre le père et la mère. A l'autopsie, on ne découvre aucun vice cardiaque ; les poumons sont petits, peu aérés ; on note une forte hépato-splénomégalie, et c'est tout. A l'examen histologique des poumons, on trouve une importante artérite des artères pulmonaires surtout de moyen calibre ; les vaisseaux bronchiques sont parfois obstrués, mais non enflammés. Le plus souvent, toutes les couches de la paroi sont infiltrées d'éléments inflammatoires. Par endroits, toute la circonférence est touchée. Dans la média et l'intima, on voit de fréquentes altérations tissulaires éosinophiles, homogènes, en amas. Le processus inflammatoire est partout frais et du même âge. Au voisinage des vaisseaux, la périartérite est importante. Les lumières vasculaires sont en partie thrombosées. Près des bronches de moyen calibre, de très nombreux capillaires et artérioles sont obstrués par une substance fibrinoïde, sans infiltration inflammatoire. Sur quelques coupes, on trouve de petites artères et veines intactes. DIETRICH rapproche son cas de l'« hypersen-

sitivity angeitis» ou des angéites nécrosantes tout court. Il ne se préoccupe pas d'en donner une définition morphologique précise ; d'ailleurs, toutes ces angéites sont proches parentes et souvent impossibles à distinguer les unes des autres. Il pense que son cas est superposable à celui d'ELWOOD et qu'il infirme une étiologie hypertensive ; étiologie qui doit comporter encore pas mal d'inconnues.

L'imprécision des descriptions histologiques de cette angéite nous empêche de la comparer de façon valable à l'affection que nous rapportons. Toutefois, dans le diagnostic anatomique qu'il énonce, DIETRICH parle de «panartérite et phlébite» dans les poumons. Il y a donc une atteinte veineuse, qui à elle seule exclut toute identité de nature avec notre artérite.

Cette artérite, nous l'avons définie à la fin de notre description histologique. Nous l'avons comparée aux diverses angéites nécrosantes, d'abord disséminées, puis strictement localisées aux artères pulmonaires. Concédant bien que nous n'avons pas lu toutes les publications qui s'y rapportent, nous pensons toutefois qu'il n'existe, à notre connaissance, aucune observation identique.

Il se pose encore la question de son étiologie ; nous allons brièvement en discuter.

HYPOTHÈSES ÉTIOLOGIQUES

Avouons d'emblée que cette étiologie demeure mystérieuse ; nous devrons nous contenter d'émettre quelques hypothèses. C'est d'ailleurs le cas de toutes les angéites nécrosantes, pour lesquelles on invoque toujours ces deux mêmes facteurs : hypertension et sensibilisation, tout en admettant qu'il doit en exister d'autres, encore inconnus. Ici, de plus, la clinique ne viendra guère à notre secours. Soulignons en particulier combien il est regrettable que l'on n'ait jamais pratiqué de cathétérisme cardiaque, et que l'on ne dispose pas d'électrocardiogrammes d'août 1954 à août 1958.

Nous discuterons d'abord les deux hypothèses maintenant devenues classiques, puis nous verrons s'il n'est pas possible d'invoquer encore d'autres causes.

L'hypertension

Nous en avons déjà parlé à propos des prétendues périartérites noueuses des poumons. Dans notre cas, il semblait à première vue qu'une étiologie hypertensive fût douteuse. En effet, on avait été frappé depuis longtemps déjà par l'accentuation de la trame broncho-vasculaire, alors qu'en décembre 1957 le cœur n'apparaissait pas agrandi à l'examen radioscopique et que l'électrocardiogramme ne montrait une surcharge ventriculaire droite qu'en août 1958. De plus, l'artérite était localisée aux lobes inférieurs, alors qu'on ne trouvait que de minimes altérations hypertensives dans les lobes supérieurs. Comment admettre qu'une hypertension, forcément répartie sur l'ensemble des artères pulmonaires, n'ait entraîné des lésions que sur une partie de leur territoire de distribution ? Il était logique d'imaginer un mécanisme inverse : l'artérite des lobes inférieurs, rétrécissant le calibre artériel de la bonne moitié de la petite circulation, y provoquait une hypertension globale.

Ces objections cèdent pourtant à d'autres arguments. Nous avons vu qu'une augmentation de pression importante, mais lente et progressive, peut ne pas entraîner d'altérations vasculaires. Enfin et surtout, il existe une discordance trop nette entre l'âge de l'artérite et l'hypertrophie et dilatation du cœur droit. S'il est difficile d'en préciser l'ancienneté, on peut affirmer raisonnablement que les lésions artérielles ne remontent pas à plus de deux mois, et qu'elles ne dépassent probablement pas quelques semaines. Elles paraissent concorder avec la dernière aggravation de la maladie, provoquant la décompensation cardiaque qui aboutit au décès de la patiente. Il n'est pas possible que le cœur droit se soit hypertrophié et

dilaté de pareille façon en si peu de temps. L'hypertension est donc antérieure à l'artérite. Quelle en est la cause ? Elle se trouve facilement dans la bronchite chronique et les rhinites et bronchopneumonies à répétition dont la patiente a souffert pendant près de dix ans.

En conclusion, nous ne nions pas l'existence d'une hypertension pulmonaire, qui a pu jouer un rôle dans l'apparition de l'affection. Elle n'en explique toutefois pas la stricte localisation aux lobes inférieurs des poumons. On doit donc invoquer d'autres facteurs étiologiques.

La sensibilisation

L'anamnèse de notre malade ne signale aucun passé allergique. Jamais la patiente n'a manifesté la moindre réaction aux divers médicaments qui lui ont été administrés. On n'a jamais trouvé d'éosinophiles, ni in vivo dans les formules sanguines, ni à l'histologie des prélèvements d'autopsie. De plus, les angéites de type allergique sont disséminées ; elles sont volontiers granulomateuses et à éosinophiles. Autant de caractères que nous ne rencontrons pas dans notre cas. On pourra sans doute objecter que ces arguments ne suffisent pas à exclure définitivement une étiologie par sensibilisation. Celle-ci, dans le cas particulier, ne paraît toutefois pas vraisemblable.

Autres facteurs possibles

Ce qu'il s'agit en définitive de trouver, c'est une explication et à la nature des lésions, et à leur localisation. Or, nous sommes frappé par la coexistence des altérations artérielles avec une importante bronchite chronique des lobes inférieurs. En outre, cliniquement, on avait observé des bronchopneumonies des bases pulmonaires, où la trame broncho-vasculaire apparaissait tachetée à la radioscopie. C'est probablement là qu'il faut chercher la solution du problème.

D'ailleurs, l'hypothèse d'une étiologie infectieuse est invoquée dans plusieurs travaux : DOWNING et WELLER (8) ; ELWOOD (10), ainsi que SPENCER (32) pour ses cas 5 et 6. Ces deux derniers auteurs se réfèrent à CAIRNS et RUSSELL (3), qui ont observé dans les artères cérébrales des lésions semblables à celles de la périartérite noueuse lors de méningites à pneumocoques.

Si l'infection explique la localisation de l'artérite aux lobes inférieurs, elle s'avère insatisfaisante quant à la nature de l'affection. Remarquons à ce sujet que les bronchiectasies, si souvent en inflammation chronique, entraînent parfois des fibroses artérielles de voisinage, mais jamais d'artérite proprement dite. Dès lors, on peut se demander si l'on n'assiste pas à une action synergique de ces divers facteurs : l'inflammation sensibili-

serait localement les artères, les rendant réceptives aux effets de l'hypertension. Bien entendu, ce n'est là qu'une hypothèse, et nous nous garderons bien de lui donner un caractère affirmatif. Nous espérons que d'autres observations viendront se joindre à la nôtre pour élucider ce problème encore obscur.

CONCLUSION

Nous avons rapporté le cas d'une femme décédée à l'âge de 71 ans, après dix années de bronchite chronique et de bronchopneumonies à répétition des bases. A l'examen histologique, nous trouvons une « panartérite pulmonaire subaiguë nécrosante diffuse » des lobes inférieurs, dénomination que nous proposons, l'adjectif « pulmonaire » excluant toute lésion des vaisseaux bronchiques. Passant en revue les diverses angéites nécrosantes, et particulièrement celles localisées aux poumons, nous pensons qu'aucune observation semblable n'a été publiée jusqu'ici. Bien que l'étiologie de l'affection demeure mystérieuse, nous émettons l'hypothèse d'une action synergique d'un facteur infectieux sensibilisant les artères à un facteur hypertensif. Nous gardant bien d'être trop affirmatif dans notre conclusion, nous espérons vivement que ce travail attirera l'attention des cliniciens et des pathologistes, et que de nouvelles observations viendront se joindre à la nôtre pour clarifier le problème des artérites pulmonaires.

BIBLIOGRAPHIE

1. — BRAUNSTEIN, H. : «Periarteritis nodosa limited to the pulmonary circulation ». Am J. Path. **31** : 837-57.

2. — BRENNER, O. : « Pathology of the vessels of the pulmonary circulation ». Arch. Int. Med. **56** : 724-52.

3. — CAIRNS, H. ; RUSSELL, D.S.: «Cerebral arteritis and phlebitis in pneumococcal meningitis» J. Path. Bact. **58** : 649-65.

4. — CARPENTER, H. M. ; PRICHARD, R. W. : « Primary pulmonary vascular disease ». Am. J. Clin. Path. **26** : 899-909.

5. — CHATILLON, J. ; RUTISHAUSER, E. ; MORARD, J. Cl. : « L'angéite de Wegener ». Revue française d'études clin. et biol. (1956) **1** (4) : 418-34.

6. — CHURG, J. ; STRAUSS, L. : « Allergic granulomatosis, allergic angiitis and P. N. ». Am. J. Path. **27** : 277-301.

7. — DIETRICH, F. M. : « Panarteriitis der Lunge beim Neugeborenen ». Annales pediatrici **190** : 362-76.

8. — DOWNING, D. F. ; WELLER, R. W. : «Necrotizing arteritis confined to the pulmonary artery system ». Am. J. of Disease of Children **91** : 45-51.

9. — ELIASCHEWITSCH, P. A. : « Über ungewöhnliche Lungenarterien- und Herzveränderungen bei Mitralstenose ». Virchow's Arch. Path. Anat. **279** : 436-63.

10. — ELWOOD, J. St. : «Polyarteritis nodosa in the lung of a newborn infant ». Am. Arch. Path. **60** : 179-89.

11. — ESKELUND, V. : « Periarteriitis nodosa der Pulmonalarterie und primäre Pulmonalsklerose ». Acta path. microbiol. scand. **19** : 13-33.

12. — FEUARDENT, R. : « Endofibrose oblitérante idiopathique des artérioles du poumon ». Presse méd. **61** : 594-97.

13. — FORBES, I. J. : « Primary pulmonary arteritis with fatal hemoptysis ». J. Path. Bact. **76** : 288-91.

14. — FRIEDBERG, C. K. ; GROSS, L. : « Periarteriitis nodosa associated with rheumatic heart disease with note on abdominal rheumatism ». Arch. Int. Med. **54** : 170-198.

15. — GILMOUR, J. R. ; EVANS, W. : « Primary pulmonary hypertension ». J. Path. Bact. **58** : 687-97.

16. — HADORN, W. : « Neue Krankheitsbilder bei Thrombangiitis obliterans Buerger ». Helv. Med. Acta **4** : 728-34.

17. — HEATH, D. ; WHITAKER, W. ; BROWN, J. W. : « Idiopathic pulmonary hypertension ». Brit. Heart J. **19** (1) : 83-92.

18. — HICKS, J. D. : « Acute arterial necrosis in the lungs ». J. Path. Bact. **65** : 333-43.

19. — HURLIMANN, J. ; REYMOND, A. ; DESBAILLETS, P. : RIVIER, J. L. : « L'hypertension pulmonaire dite essentielle ». Cardiologia **34** : 327-47.

20. — JOHNSTONE, J. M. : SMITH, G. :« Pulmonary arteritis ». Scot. med. J. (1956) **1** : 396-98.

21. — KAPANCI, Y. : « Thrombopathie des petites artères pulmonaires chez un nouveau-né sans malformation cardiaque ». Presse med. **65** : 2150-53.

22. — Mc KEOWN, F. : « The pathology of pulmonary heart disease ». Brit. Heart J. **14** : 25-32.

23. — KIPKIE, G. ; JOHNSON, D. S. : « Possible pathogenic mechanisms responsible for human periarteritis nodosa, as suggested by the occurrence of 2 instances of the disease in association with glomerulonephritis ». Am. Arch. Path. **51** : 387-92.

24. — KIRSHBAUM, J. D. : « Pulmonary endarteritis obliterans with cor pulmonale simulating congenital heart disease ». California Med. **76** : 40-43.

25. — KOLPAK, H. : « Über die Periarteriitis nodosa im kleinen Kreislauf ». Beitr. Path. Anat. **110** : 493-506.

26. — OLD, J. W. ; RUSSELL, W. O. : « Necrotizing pulmonary arteritis occurring with congenital heart disease ». Am. J. Path. **26** : 789-805.

27. — PARKER, F. Jr. ; WEISS, S. : « The nature and significance of the structural changes in the lungs in mitral stenosis ». Am. J. Path. **12** : 573-98.

28. — REUBI, F. ; VOGT, H. ; PLANCHEREL, B. : « Souffle présystolique dans un cas d'artérite pulmonaire oblitérante ». Cardiologia **21** : 90-98.

29. — REYMOND, A. : « La périartérite noueuse, étude anatomo-clinique ». Travail non publié, présenté à la Faculté de médecine de Lausanne pour l'obtention du titre de chargé de cours.

30. — ROUX, J. L. : « Le syndrome de l'artérite temporale ». Helv. Med. Acta. Suppl. 34 ad Vol **21**.

31. — SPAIN, D. M. : « Necrotizing and healing pulmonary arteritis with advanced mitral stenosis ». Am. Arch. Path. **62** : 489-93.

32. — SPENCER, H. : « Primary pulmonary hypertension and related vascular changes in the lungs ». J. Path. Bact. **62** : 75-84.

33. — STAEMMLER, M. : « Die Thromboendarteriitis obliterans der Lungenarterien ». Klin. Wschr. **1937** : 1669-71.

34. — SYMMERS, W. St. C. : « Necrotizing pulmonary arteriopathy associated with pulmonary hypertension ». J. Clin. Path. **5** : 36-41.

35. — WIESE, F. : « Über Thromboendarteriitis obliterans der Lungenarterien, ein Beitrag zur Pathogenese autochtoner Lungenarterienthrombosen ». Frankfurter Zschr. Path. **49** : 155-96.

36. — ZEEK, P. M. : « Periarteritis nodosa and other forms of necrotizing angiitis ». New England J. med. **248** : 764-72.

Photographies hors texte

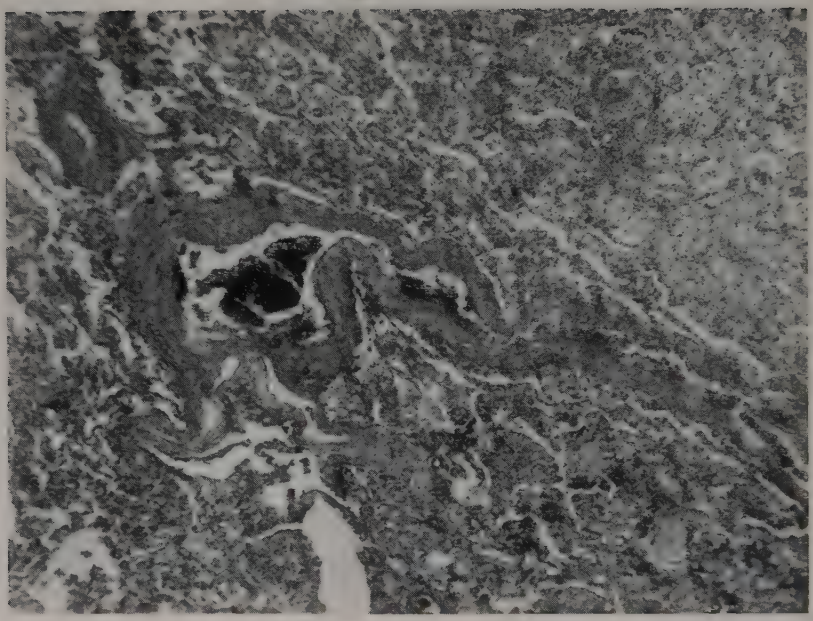

Fig. 1. — Veine de moyen calibre, avec trois embranchements et plusieurs petits rameaux. Intégrité du système veineux. (Safran 35 x).

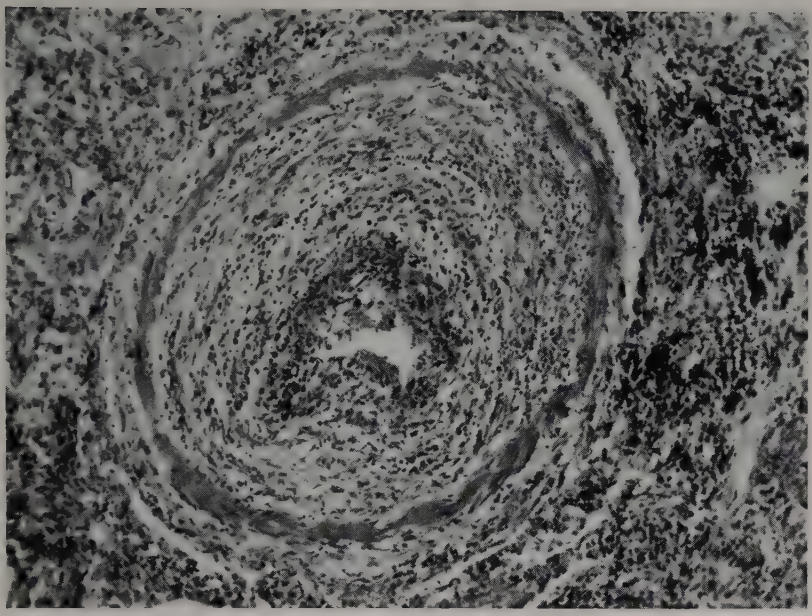

Fig. 2. — Artère pulmonaire d'assez gros à moyen calibre (diamètre 675 μ). Endartérite importante, prenant toute la circonférence du vaisseau, avec nombreux éléments inflammatoires plus concentrés au voisinage de l'endothélium. Média amincie, d'aspect flou, avec légère infiltration inflammatoire. Périartérite comparativement peu importante. (Safran. 115 x).

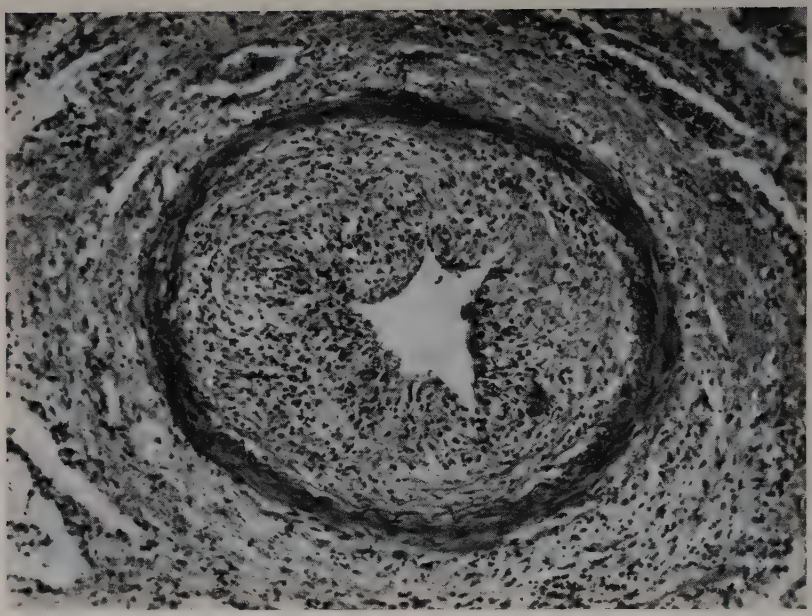

Fig. 3. — Artère pulmonaire d'assez gros à moyen calibre. Même aspect que dans la fig. 2. (Safran. 115 x).

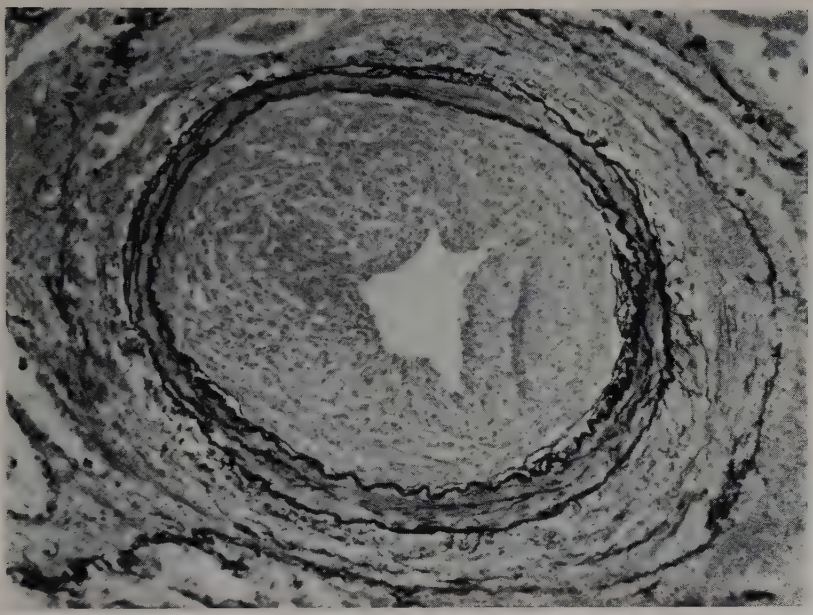

Fig. 4. — Même artère que dans la fig. 3. Intégrité des lames élastiques. Pas de fibres élastiques dans l'épaississement de l'intima. (Elastine. 115 x).

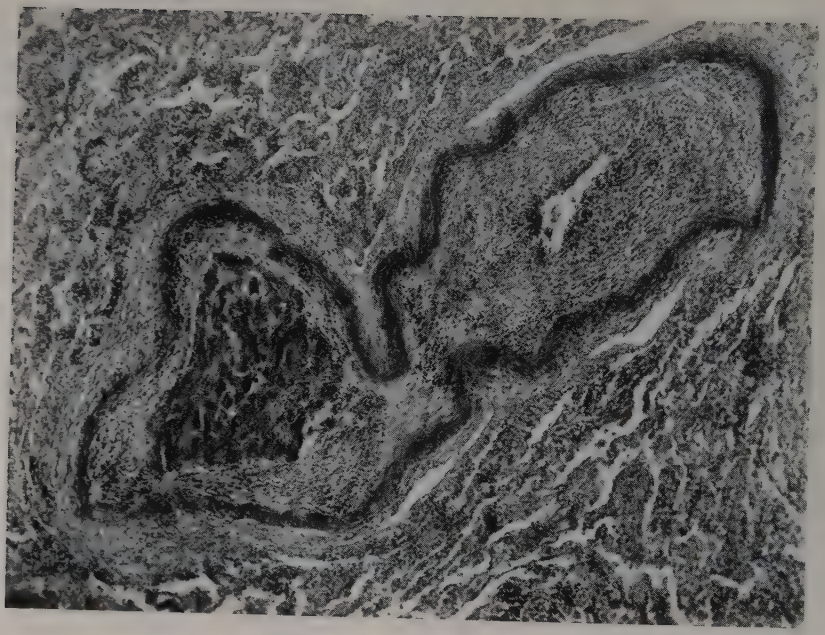

Fig. 5. - Artère pulmonaire de moyen calibre. Thrombose récente (Safran. 60 x)

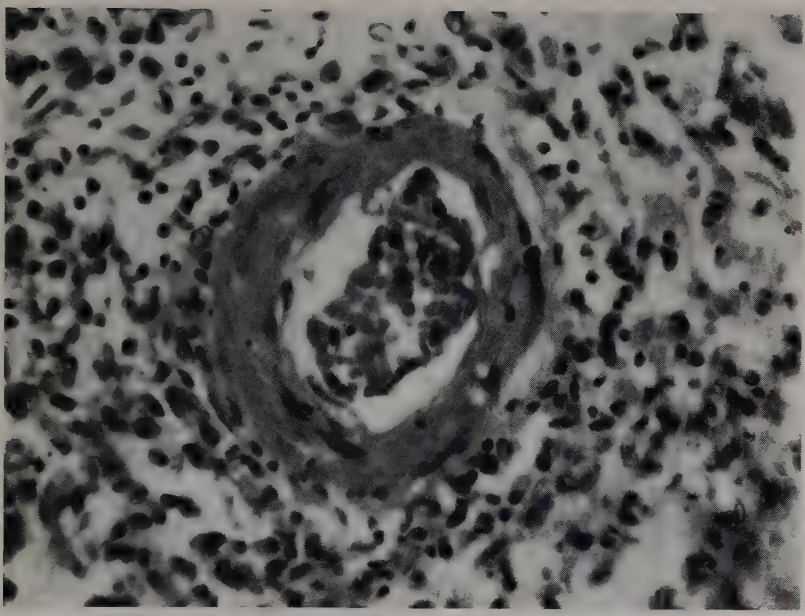

Fig. 6. — Artère pulmonaire de petit calibre (diamètre 270 μ). Endartérite négligeable. Epaississement et aspect flou des fibres musculaires. Importante périartérite. On reconnaît des lymphocytes, de gros mononucléaires, quelques plasmocytes et de rarissimes polynucléaires. Aucune cellule géante.
(Safran. 430 x).

Fig. 7. — Bifurcation. L'«artère-fille» est touchée d'emblée. Sur l'intima de l'«artère-mère», discret coussinet d'endartérite. (Safran. 60 x).

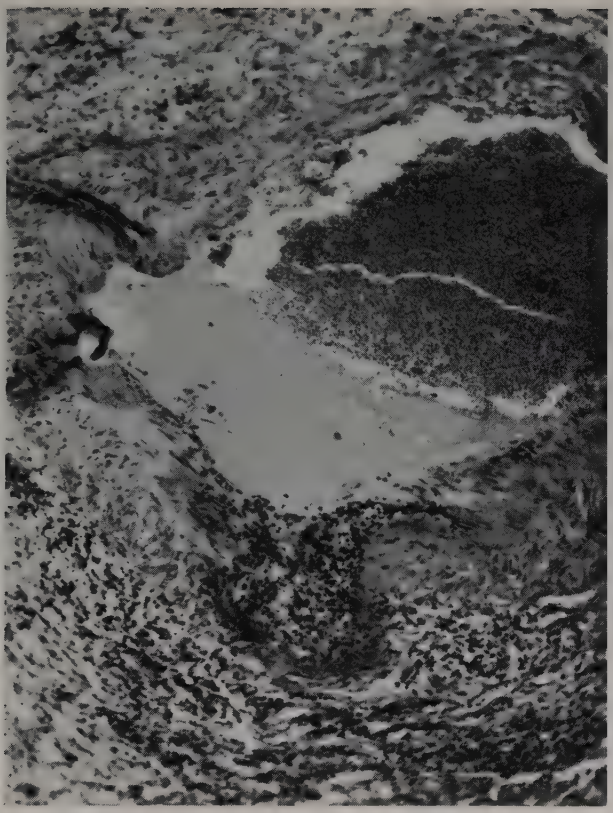

Fig. 8. — Comme fig. 7, mais pour des vaisseaux plus petits. (Safran. 115 x).

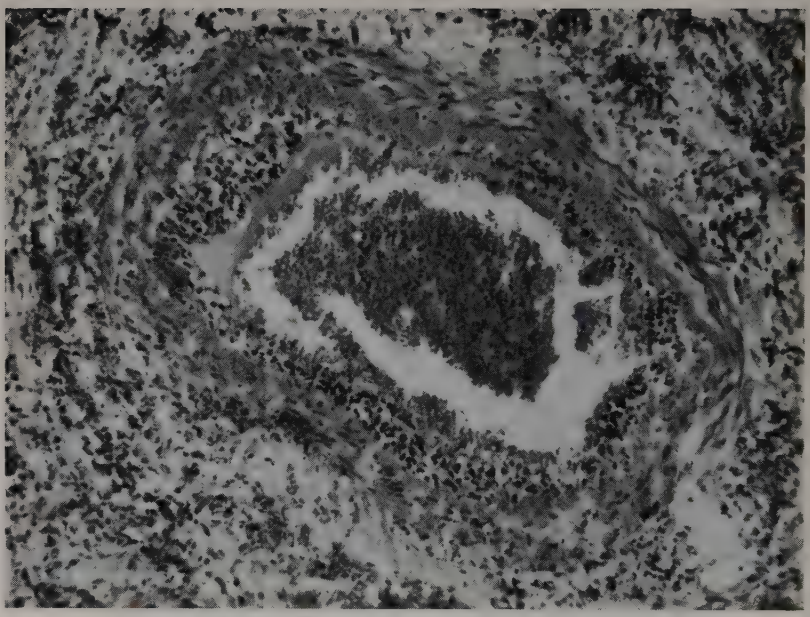

Fig. 9. — « Artère-mère » de 880 μ de diamètre. Affection débutante. Mince couche d'endartérite sur toute la circonférence. La média commence à dégénérer. (Safran. 120 x).

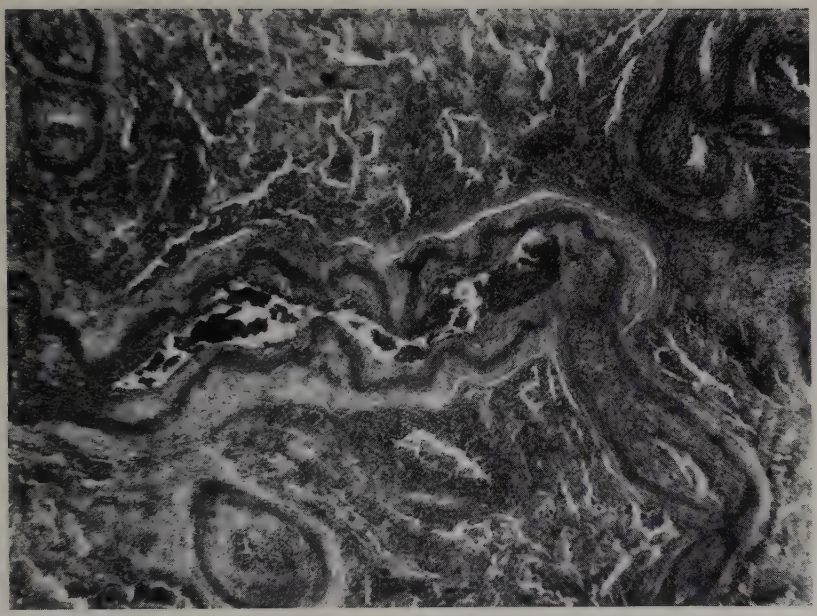

Fig. 10. — Topographie lésionnelle. Artère de moyen calibre coupée en long, avec plusieurs embranchements. L'affection est diffuse. (Safran 35 x).